



Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern im Notaufnahmemedienst

Mair, J ; Diller, G-P ; Geiger, H ; Greutmann, M ; Hessling, G ; Tobler, D

Abstract: Die Patientengruppe der Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) ist mittlerweile bereits größer als die der Kinder mit angeborenen Herzfehlern. EMAH-Patienten weisen auch nach Reparaturopoperationen oft komplexe pathophysiologische und anatomische Verhältnisse auf. Bei Komplikationen kann es sehr rasch zu Notfallsituationen auch bei ansonsten asymptomatischen oder nur wenig symptomatischen Patienten kommen. Gemessen an der Gesamtzahl der Patienten, die von Notärzten und in den Notaufnahmen versorgt werden, sind EMAH-Notfallsituationen nach wie vor sehr selten. Diese Übersicht soll die Notfallbetreuung von EMAH-Patienten erleichtern. Für ca. zwei Drittel aller Notfälle sind Rhythmusstörungen und akute Herzinsuffizienz verantwortlich. Rhythmusstörungen müssen in der Regel zügig terminiert werden, weil sie unbehandelt rasch zur kardialen Dekompensation führen können. Bei Scheitern der medikamentösen Therapie oder hämodynamischer Instabilität müssen EMAH-Patienten mit tachykarden Rhythmusstörungen rasch elektrisch kardiovertiert werden. Symptomatische Bradykardien können eine rasche Schrittmacherversorgung erforderlich machen. Aufgrund der komplexen Anatomie kann das Einschwemmen eines transvenösen Interim-Schrittmachers bei einzelnen Vitien unmöglich sein. Die akute kardiale Dekompensation bei EMAH ist oft durch ein akutes Rechtsherzversagen verursacht. Weitere relativ häufige Aufnahmegründe sind Infektionen, Synkopen, Thromboembolien und Aortendissektion. Der Herzpass der Patienten informiert über das vorliegende Vitium. Die umgehende Kontaktaufnahme mit dem behandelnden EMAH-Zentrum wird dringend empfohlen. = The number of adults with congenital heart disease (ACHD) already exceeds the number of children with congenital heart disease in the industrialized world. ACHD patients often show complex pathophysiology and anatomy even after reparative cardiac surgery. In case of complications patients may rapidly deteriorate and become unstable, even when they were asymptomatic or had only mild symptoms before the onset of the complication. Compared to all patients seen by emergency physicians, emergencies in ACHD patients are still rare. This review is aimed to guide management in ACHD emergency situations. Approximately two-thirds of all emergency admissions are caused by arrhythmias or acute heart failure. Sustained arrhythmias may rapidly lead to acute cardiac decompensation in ACHD patients. If medical treatment fails or patients present in hemodynamically unstable conditions, prompt electrical cardioversion is mandatory. Symptomatic bradycardia may require urgent pacemaker implantation. Depending on the underlying heart defect, placement of temporary transvenous pacemaker leads may be impossible. Acute heart failure in ACHD patients is often caused by acute right heart failure. Other more frequent emergencies are infections, syncope, thromboembolic events, and aortic dissection. It is highly recommended to contact the tertiary care center that follows the patient regularly early in case of patient presentation to the emergency room.

DOI: <https://doi.org/10.1007/s00063-020-00752-6>

Other titles: Adults with congenital heart disease presenting to the emergency department : Potential pitfalls

ZORA URL: <https://doi.org/10.5167/uzh-201682>

Journal Article

Published Version



The following work is licensed under a Creative Commons: Attribution 4.0 International (CC BY 4.0) License.

Originally published at:

Mair, J; Diller, G-P; Geiger, H; Greutmann, M; Hessling, G; Tobler, D (2022). Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern im Notaufnahmedienst. Medizinische Klinik - Intensivmedizin und Notfallmedizin, 117(2):100-111.

DOI: <https://doi.org/10.1007/s00063-020-00752-6>

Med Klin Intensivmed Notfmed

<https://doi.org/10.1007/s00063-020-00752-6>

Eingegangen: 21. April 2020

Überarbeitet: 16. Juli 2020

Angenommen: 17. August 2020

© Der/die Autor(en) 2020

Redaktion

M. Buerke, Siegen



J. Mair¹ · G.-P. Diller² · H. Geiger³ · M. Greutmann⁴ · G. Hessling⁵ · D. Tobler⁶

¹ Universitätsklinik für Innere Medizin III – Kardiologie und Angiologie, Medizinische Universität Innsbruck, Innsbruck, Österreich

² Klinik für Kardiologie III – Angeborene Herzfehler und erworbene Klappenerkrankungen, Universitätsklinikum Münster, Münster, Deutschland

³ Abteilung Interne II – Kardiologie, Ordensklinikum Linz GmbH – Barmherzige Schwestern, Linz, Österreich

⁴ Universitäres Herzzentrum, Kardiologie, Universitätsspital Zürich, Zürich, Schweiz

⁵ Abteilung für Elektrophysiologie, Deutsches Herzzentrum München, Klinik an der Technischen Universität München, München, Deutschland

⁶ Kardiologie, Universitätsspital Basel, Basel, Schweiz

Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern im Notaufnahmedienst

Was ist zu beachten?

Die großen Fortschritte insbesondere in der Kinderherzchirurgie und postoperativen Intensivmedizin der letzten Jahrzehnte haben zu einer eindrucksvollen Verbesserung der Lebenserwartung von Kindern auch mit komplexen angeborenen Herzfehlern geführt, sodass die große Mehrheit der Patienten ($\geq 85\%$) heute das Erwachsenenalter erlebt. In den westlichen Industriestaaten ist mittlerweile die Patientengruppe der Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) größer als die der Kinder mit angeborenen Herzfehlern. Die geschätzte Zahl der mittel- oder hochkomplexen EMAH-Patienten, die in den deutschsprachigen Ländern leben, liegt bei ca. 275.000 [1]. Ihre Zahl wird in den nächsten Jahrzehnten noch weiter ansteigen. EMAH-Patienten mit komplexen Vitien weisen auch nach Reparaturoperationen oft komplexe pathophysiologische und anatomische Verhältnisse auf. Bei Auftreten von Komplikationen kann es bei Betroffenen rasch zu Notfallsituationen mit hämodynamischer Instabilität kommen, auch wenn die Patienten zuvor asymptomatisch oder kaum symptomatisch waren. Somit entsteht eine immer größer werdende Patientengruppe mit reparierten oder palliativ behandelten Herzfehlern mit spezifischen Problemen,

die sich mit speziellen Notfallsituationen den Notärzten, Notfall- und Intensivmedizinern ohne spezifische EMAH-Kenntnisse oft mit unerwartet komplexen Problemen präsentieren. Laut einer jüngeren Umfrage fühlen sich jedoch viele Notfallmediziner aufgrund mangelhafter Ausbildung in diesem Spezialgebiet in der Akutbehandlung dieser seltenen Notfälle überfordert [2]. Daher ist es wichtig, dass alle EMAH-Patienten einen Herzpass besitzen und mitführen (in Papierform oder auch elektronisch gespeichert am Mobiltelefon), in dem die Diagnosen und Voroperationen und die Telefonnummern zur Kontaktaufnahme mit dem betreuenden EMAH-Zentrum angegeben sind. Mit dieser Übersicht wollen wir die Betreuung der EMAH-Patienten mit akuten Notfällen erleichtern, wobei wir aus Platzgründen nur die wichtigsten Notfallsituationen abhandeln können und auf die umfangreichen Richtlinien zur Nachsorge der einzelnen spezifischen EMAH-Krankheitsbilder der Europäischen Kardiologischen Gesellschaft (ESC) und die rezenten Deutschland-Österreich-Schweiz(DACH)-Behandlungsrichtlinien verweisen [1, 3]. Eine von Kaemmerer et al. publizierte Studie [4] gibt eine gute Übersicht über die Häufigkeit der ver-

schiedenen, zu erwartenden Notfälle, die zu einer Krankenhausaufnahme an ein EMAH-Zentrum führten. Die häufigsten Aufnahmegründe waren Rhythmusstörungen (37%), Herzinsuffizienz (26%), Infektionen inklusive Endokarditis (11%), Synkopen, Thromboembolien und Aortendissektion. Somit waren

Infobox Mitarbeit der Autoren in einschlägigen Arbeitsgruppen der jeweiligen nationalen kardiologischen Gesellschaften

- J. Mair ist Mitglied des Nukleus der Arbeitsgruppe „Angeborene und erworbene Herzfehler“ der Österreichischen Kardiologischen Gesellschaft
- G.-P. Diller ist Sprecher der Arbeitsgruppe „Kongenitale Herzfehler im Erwachsenenalter“ der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie
- H. Geiger ist Leiter der Arbeitsgruppe „Angeborene und erworbene Herzfehler“ der Österreichischen Kardiologischen Gesellschaft
- M. Greutmann ist Past-President der Arbeitsgruppe für „Erwachsene und Teenager mit angeborenen Herzfehlern“ der Schweizerischen Gesellschaft für Kardiologie
- D. Tobler ist Mitglied der Arbeitsgruppe für „Erwachsene und Teenager mit angeborenen Herzfehlern“ der Schweizerischen Gesellschaft für Kardiologie

Tab. 1 Klassifikation von angeborenen Herzfehlern mit häufigen Beispielen

Komplexität des Vitiums	Natives Vitium	Operiertes/interventives Vitium
Einfach	Mittelgradige kongenitale isolierte Klappenvitien	Z.n. Ductus-arteriosus-Botalli-Verschluss
	Isolierter ASD II	Korrigierter ASD mit oder ohne kleinem Restdefekt
	Kleiner VSD	Korrigierter VSD mit oder ohne kleinem Restdefekt
Mittelkomplex	ASD I, Sinus-venosus-ASD	Z.n. Op. bei Fallot-Tetralogie
	Hochgradige kongenitale Klappenvitien	Z.n. Korrektur einer Aortenisthmusstenose
	Offener Ductus arteriosus Botalli	Z.n. Op. bei Transposition der großen Arterien
	Ausflusstraktobstruktionen im rechten und linken Ventrikel	–
Komplex	Zyanotische Vitien	Conduits (mit oder ohne Klappe)
	Eisenmenger-Syndrom	Z.n. Fontan mit univentrikulärem Kreislauf

ASD Vorhofseptumdefekt, VSD Ventrikelseptumdefekt, Z.n. Zustand nach, Op. Operation

Rhythmusstörungen und Herzinsuffizienz für ca. zwei Drittel aller Notfälle verantwortlich. Es ist zu beachten, dass Rhythmusstörungen eine wichtige Ursache der akuten Herzinsuffizienz bei EMAH-Patienten sind. Etwa 70 % aller Notfälle traten bei bisher asymptomatischen oder nur wenig symptomatischen Patienten auf [4].

Klassifizierung der EMAH-Patienten, häufige Vitien und Voroperationen

Angeborenen Herzfehler werden üblicherweise in 3 Komplexitätsstufen eingeteilt (■ **Tab. 1**): einfache, mittelkomplexe und komplexe Vitien. Ein Grundwissen zur normalen Physiologie und kardio-pulmonalen Anatomie des einzelnen EMAH-Patienten ist auch für die Akutversorgung wichtig, insbesondere z. B. bei einem univentrikulären Kreislauf (■ **Abb. 1**) oder bei einer höhergradigen pulmonalen Hypertonie. Häufige mittelkomplexe und komplexe Vitien (■ **Abb. 1, 2 und 3**) und durchgeführte, häufige Voroperationen sind in den ■ **Tab. 2 und 3** aufgelistet.

Fallgruben und anatomische Besonderheiten

Wie sonst üblich, müssen auch bei der Beurteilung von EMAH-Patientinnen folgende Punkte berücksichtigt werden: die aktuellen Beschwerden, das vorliegende Vitium mit Voroperationen und den dadurch zu erwartenden Komplikationen (z. B. paradoxe Embolien bei Shunts) oder sonstige, nichtkardiale Vorerkrankungen. Oft finden sich deutlich veränderte Vor-EKGs (z. B. ein kompletter Rechts- oder Linkschenkelblock). Zu beachten ist beispielsweise auch, dass eine Hypovolämie von zyanotischen Patienten und von Patienten mit univentrikulärem Herzen (Fontan-Palliation) nur schlecht toleriert wird und daher rasch ausgeglichen werden muss (Dehydrierung vermeiden!). Bei Blutungen ist wichtig zu wissen, dass zyanotische Patienten ein hohes Hämoglobin für eine optimale Sauerstoffversorgung brauchen und somit ihre individuellen Transfusionsgrenzen deutlich höher liegen als die konventionellen Transfusionsgrenzen. Bei Patienten mit residualen intrakardialen oder intrapulmonalen Shunts müssen für alle venösen Infusionen Luftfilter (■ **Abb. 4**) verwendet werden, um paradoxe Luftembolien zu vermeiden. Als Luftfilter können vorhandene Filtersysteme verwendet werden, die

üblicherweise auf onkologischen Abteilungen (Bakterienfilter) oder auf Intensivstationen vorrätig sind. Es ist wichtig, größere Luftbläschen vom Eintritt in den venösen Kreislauf abzuhalten und dadurch paradoxe systemische Embolien zu verhindern. Zudem kann es bei Patienten mit pulmonaler Hypertonie und Shunts bei der Verabreichung von systemischen Vasodilatoren zur Zunahme eines Rechts-Links-Shunts mit ausgeprägter Zyanose kommen.

Bei EMAH-Patienten dürfen jedoch auch nicht die sonst häufigen Ursachen für Notaufnahmen vernachlässigt werden, z. B. respiratorische oder Harnwegsinfektionen, Alkohol- oder Drogeneinnahme, nicht eingenommene Dauermedikation, thromboembolische Erkrankungen und mit zunehmendem Alter auch ein akutes Koronarsyndrom. Bei Fieber sollte jedoch eine Endokarditis als mögliche Ursache stets berücksichtigt werden. Insbesondere die Präsentation von Patienten mit Endokarditiden von Pulmonalklappenprothesen ist oft atypisch, und diese Endokarditis wird deshalb oft zunächst übersehen.

Anatomische Besonderheiten sind in ■ **Tab. 4** zusammengefasst. Beispielsweise hat ein Teil der Patienten mit komplexen Herzfehlern durch frühere chirurgische Eingriffe eine chronisch verschlossene linke oder rechte A. subclavia (z. B. nach klassischem Blalock-Taussig-Shunt als Palliation einer Fallot-Tetralogie oder nach Subclavian-Flap-Plastik für eine Aortenisthmusstenosekorrektur) mit Ausbildung eines Kollateralkreislaufes zur Versorgung des betroffenen Armes. Bei diesen Patienten muss die Blutdruckmessung zwingend am nichtbetroffenen Arm erfolgen. Die meisten dieser Operationen erfolgen über eine laterale Thorakotomie. Bei Patienten mit Thorakotomienarben muss deshalb der Blutdruck stets an beiden Armen gemessen werden.

Bei Unklarheiten ist immer eine rasche Kontaktaufnahme am besten mit dem behandelnden EMAH-Zentrum notwendig, insbesondere bei komplexen kongenitalen Vitien, die rasch hämodynamisch stabilisiert werden müssen.

Rhythmusstörungen als häufigste Ursache für EMAH-Notfälle

Das Auftreten von Rhythmusstörungen ist eines der Hauptprobleme in der Langzeitbetreuung von EMAH-Patienten und ist der häufigste Grund für eine stationäre Aufnahme. Arrhythmien sind einerseits die häufigste Ursache einer hämodynamischen Verschlechterung, andererseits kann auch der zugrundeliegende kardiale Defekt z. B. durch Ventrikeldilatation oder myokardialer Fibrose und durch postoperative Residuen oder Narben zum Entstehen von komplexen Arrhythmien führen. Die häufigsten Rhythmusstörungen im Rahmen von Notaufnahmen sind supraventrikuläre Tachykardien. Sehr häufig handelt es sich um typisches Vorhofflattern oder um sog. „intraatriale Reentry-Tachykardien“ (IART), die auf anderen Reentry-Kreisen im Vorhof beruhen (*atypisches Vorhofflattern*). Vorhofflimmern und andere atrioventrikuläre Reentry-Tachykardien treten seltener auf, die Häufigkeit des Vorhofflimmerns nimmt mit dem Alter zu. Ventrikuläre Tachykardien (Häufigkeit ca. 7%) und symptomatische Bradykardien (insbesondere durch Sinusknotendysfunktion oder Schrittmacherdysfunktion) sind selten [4]. Angeborene Herzfehler mit einem deutlich erhöhten Risiko für Rhythmusstörungen sind die Transposition der großen Arterien (TGA) nach Vorhofumkehroperation (■ Abb. 3), die Fallot-Tetralogie (■ Abb. 2) und das funktionell univentrikuläre Herz nach Fontan-Operation (■ Abb. 1). Bei der TGA nach Vorhofumkehroperation (■ Abb. 3) führt die extensive Vorhofchirurgie im Langzeitverlauf häufig zu Sinusknotendysfunktion und Vorhofflattern, bei Dysfunktion des rechten Ventrikels (RV) auch zu komplexen ventrikulären Rhythmusstörungen. Bei Zustand nach operativer Reparatur der Fallot-Tetralogie (TOF; ■ Abb. 2) stehen Vorhofflattern und ventrikuläre Tachykardien mit einem signifikanten Risiko eines plötzlichen Herztodes im Vordergrund. Beim funktionell univentrikulären Herz nach Fontan-Operation (■ Abb. 1) sind es vor allem supraventrikuläre Arrhythmien, insbesondere

Med Klin Intensivmed Notfmed <https://doi.org/10.1007/s00063-020-00752-6>
© Der/die Autor(en) 2020

J. Mair · G.-P. Diller · H. Geiger · M. Greutmann · G. Hessling · D. Tobler

Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern im Notaufnahmendienste. Was ist zu beachten?

Zusammenfassung

Die Patientengruppe der Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) ist mittlerweile bereits größer als die der Kinder mit angeborenen Herzfehlern. EMAH-Patienten weisen auch nach Reparaturoperationen oft komplexe pathophysiologische und anatomische Verhältnisse auf. Bei Komplikationen kann es sehr rasch zu Notfallsituationen auch bei ansonsten asymptomatischen oder nur wenig symptomatischen Patienten kommen. Gemessen an der Gesamtzahl der Patienten, die von Notärzten und in den Notaufnahmen versorgt werden, sind EMAH-Notfallsituationen nach wie vor sehr selten. Diese Übersicht soll die Notfallbetreuung von EMAH-Patienten erleichtern. Für ca. zwei Drittel aller Notfälle sind Rhythmusstörungen und akute Herzinsuffizienz verantwortlich. Rhythmusstörungen müssen in der Regel zügig terminiert werden, weil sie unbehandelt rasch zur kardialen Dekompensation führen können. Bei Scheitern der medikamentösen Therapie oder hämodynamischer Instabilität

müssen EMAH-Patienten mit tachykarden Rhythmusstörungen rasch elektrisch kardiovertiert werden. Symptomatische Bradykardien können eine rasche Schrittmacherversorgung erforderlich machen. Aufgrund der komplexen Anatomie kann das Einschwemmen eines transvenösen Interim-Schrittmachers bei einzelnen Vitien unmöglich sein. Die akute kardiale Dekompensation bei EMAH ist oft durch ein akutes Rechtsherzversagen verursacht. Weitere relativ häufige Aufnahmegründe sind Infektionen, Synkopen, Thromboembolien und Aortendissektion. Der Herzpass der Patienten informiert über das vorliegende Vitium. Die umgehende Kontaktaufnahme mit dem behandelnden EMAH-Zentrum wird dringend empfohlen.

Schlüsselwörter

Angeborene Herzfehler · Erwachsene · Notfall · Herzinsuffizienz · Rhythmusstörung

Adults with congenital heart disease presenting to the emergency department. Potential pitfalls

Abstract

The number of adults with congenital heart disease (ACHD) already exceeds the number of children with congenital heart disease in the industrialized world. ACHD patients often show complex pathophysiology and anatomy even after reparative cardiac surgery. In case of complications patients may rapidly deteriorate and become unstable, even when they were asymptomatic or had only mild symptoms before the onset of the complication. Compared to all patients seen by emergency physicians, emergencies in ACHD patients are still rare. This review is aimed to guide management in ACHD emergency situations. Approximately two-thirds of all emergency admissions are caused by arrhythmias or acute heart failure. Sustained arrhythmias may rapidly lead to acute cardiac decompensation in ACHD patients. If medical treatment fails or patients present

in hemodynamically unstable conditions, prompt electrical cardioversion is mandatory. Symptomatic bradycardia may require urgent pacemaker implantation. Depending on the underlying heart defect, placement of temporary transvenous pacemaker leads may be impossible. Acute heart failure in ACHD patients is often caused by acute right heart failure. Other more frequent emergencies are infections, syncope, thromboembolic events, and aortic dissection. It is highly recommended to contact the tertiary care center that follows the patient regularly early in case of patient presentation to the emergency room.

Keywords

Adult · Congenital heart disease · Emergency · Heart failure · Arrhythmia

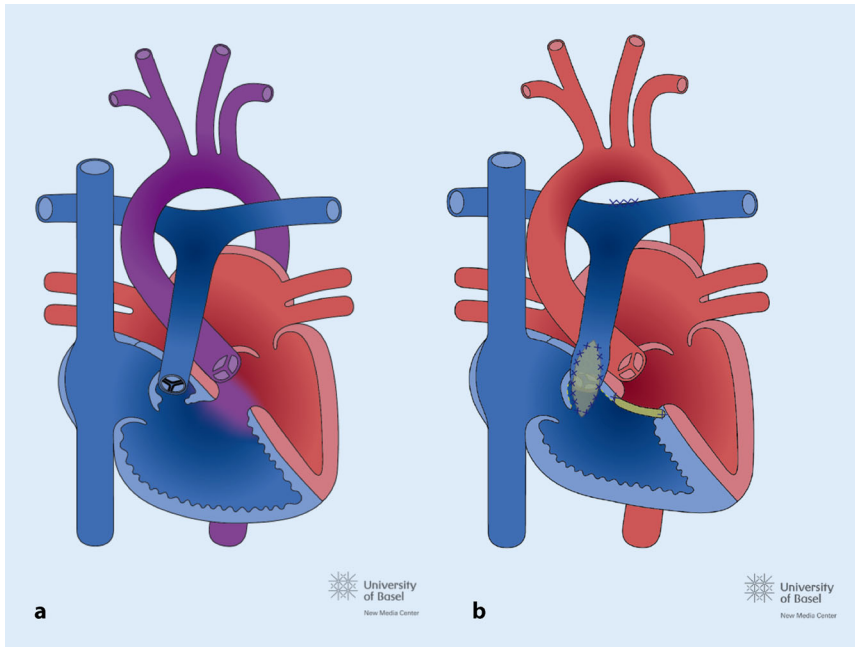


Abb. 1 ▲ Fallot-Tetralogie: **a** unoperiert mit valvulärer Pulmonalstenose; **b** operierte Fallot-Tetralogie mit transanulärem Patch. (Abbildungen entnommen aus <http://www.chd-diagrams.com>)

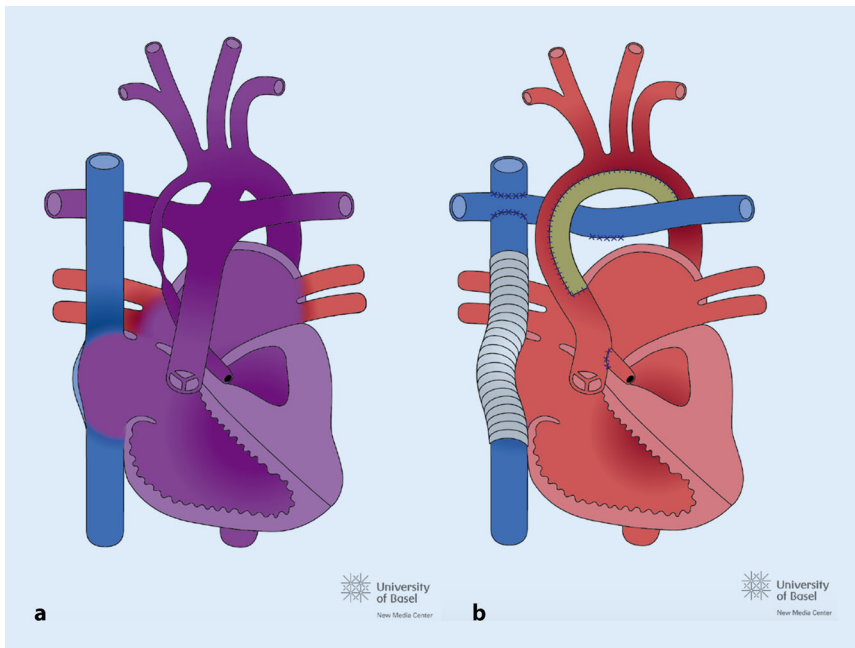


Abb. 2 ▲ Univentrikuläres Herz. **a** Hypoplastisches Linksherzsyndrom mit Mitralklappen- und Aortenklappenatresie. **b** Fontan-Operation mit extrakardialem Conduit. In diesem Fall zusätzlich Patcherweiterung des Aortenbogens. (Abbildungen entnommen aus <http://www.chd-diagrams.com>)

Vorhofflattern und andere Formen von IART und eine Sinusknotendysfunktion, die im Langzeitverlauf auftreten. Rhythmusstörungen finden sich auch häufig bei Erwachsenen mit unkorrigierter und reparierter Ebstein-Anomalie (in Richtung RV Apex verlagerte Trikuspidalklappe

mit Verkleinerung des RV Cavum) in Form von supraventrikulären Tachykardien, häufig auf dem Boden einer akzessorischen Leitungsbahn (Wolff-Parkinson-White-Syndrom), und bei Vorhofseptumdefekten finden sich oft

typisches Vorhofflattern und Vorhofflimmern [5–11].

Zu beachten ist, dass im Oberflächen-EKG bei vielen Vitien durch vorbestehende Rechts- oder Linksschenkelblockbilder supraventrikuläre von ventrikulären Tachykardien oft nicht sicher differenzierbar sind. Im Zweifel sollten alle Breitenkomplex-Tachykardien zunächst wie ventrikuläre Tachykardien behandelt werden. Äußerst hilfreich ist es in diesem Zusammenhang, ein EKG des Patienten im normalen Sinusrhythmus vorliegen zu haben. Hiermit lassen sich SVT von VT häufig rasch abgrenzen.

Akuttherapie der Rhythmusstörungen

Grundsätzlich unterscheidet sich die Akuttherapie bei EMAH nicht von anderen Patienten mit denselben Rhythmusstörungen. Nach der akuten Behandlung sowohl von supraventrikulären als auch ventrikulären Tachykardien ist immer die Abklärung der zugrundeliegenden hämodynamischen Situation indiziert. In vielen Fällen wird eine weitere invasive Abklärung mittels Herzkatheter und ggf. eine interventionelle oder eine operative Verbesserung der hämodynamischen Situation notwendig werden. Die medikamentöse prophylaktische Langzeitbehandlung tachykarder Arrhythmien bei EMAH ist meist wenig effektiv und durch Nebenwirkungen limitiert (negativ chronotrop und dromotrop, d.h. bradykardisierend bzw. atrioventrikuläre Blockierungen fördernd; negativ inotrop). Häufig ist eine frühe elektrophysiologische Untersuchung, in der Regel verbunden mit einer Katheterablation, sinnvoll und hilfreich. Allerdings erfordern die meist komplexe Anatomie des Herzfehlers und die teilweise veränderten oder eingeschränkten Gefäßzugangswege besondere Erfahrung, sodass eine adäquate Versorgung bei komplexen Vitien nur an ausgewählten Zentren durchgeführt werden sollte. Die Erfolgsrate der Katheterablationstherapie liegt je nach Art des Vitiums und der durchgeführten Operation häufig unter der bei strukturell normalen Herzen [12].

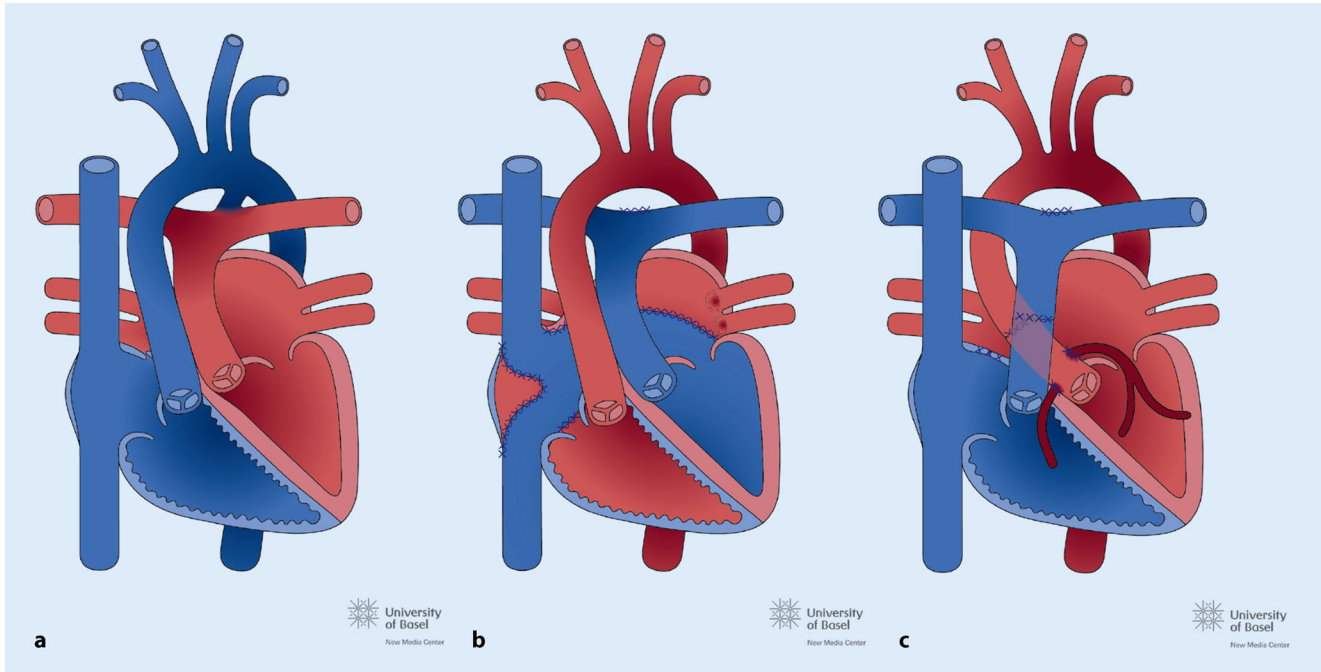


Abb. 3 ▲ Transposition der großen Arterien. **a** Transposition der großen Arterien. **b** Vorhofumkehr nach Mustard mit rechtem Systemventrikel. **c** Arterieller Switch (Operation nach Jatene) mit Reimplantation der Koronararterien. (Abbildungen entnommen aus <http://www.chd-diagrams.com>)

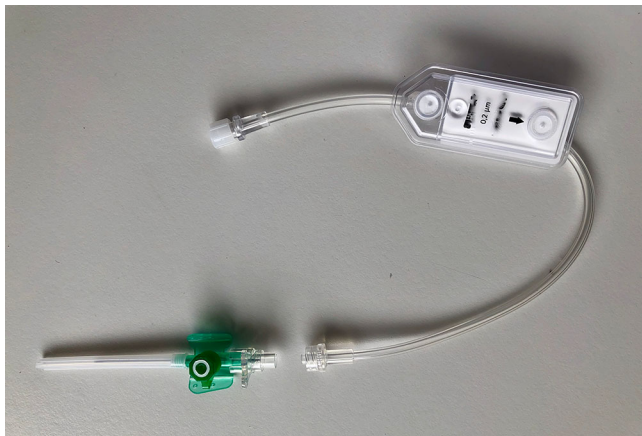


Abb. 4 ◀ Beispiel eines Luftfilters

Tachykardien

Supraventrikuläre Tachykardien

Supraventrikuläre Tachykardien sind besonders häufig bei TGA nach Vorhofumkehr-Operationen (Mustard, Senning) sowie bei Patienten mit univentrikulärem Herzen nach Fontan-Operation oder Modifikationen und können rasch aufgrund des Verlustes der atrioventrikulären Synchronizität zu kardialer Dekompensation führen. Sie dürfen daher nicht als Bedarfssinustachykardien fehlinterpretiert werden. Supraventrikuläre Tachykardien bei EMAH-Patienten sind

häufig durch eine relativ starre Pulsfrequenz von 100–140/min gekennzeichnet (meist Vorhofflattern mit 2:1 AV-Überleitung) und werden vom Patienten oft verspürt oder indirekt über eine Leistungseinschränkung bemerkt.

Die Therapie akuter tachykarder supraventrikulärer Tachykardien mit hämodynamischer Beeinträchtigung erfordert immer eine sofortige elektrische Kardioversion. Als medikamentöse Therapie zur akuten Behandlung hämodynamisch stabiler Patienten mit supraventrikulären Tachykardien stehen Adenosin, β -Blocker oder Amiodaron zur Verfügung.

Vor allem Klasse-Ia/Ic-Antiarrhythmika (Flecainid, Propafenon) können proarrhythmisch sein (Torsade des pointes, ventrikuläre Tachykardien) und sollten in der Akuttherapie vermieden werden. Bei Ineffektivität der Antiarrhythmika sollte stets rasch eine elektrische Kardioversion erfolgen, da das Risiko einer kardialen Dekompensation aufgrund hoher Ventrikelfrequenzen besteht. Bei hämodynamisch stabilen Patienten mit Vorhofflattern oder IART und einem implantierten Herzschrittmacher mit Vorhofsonden kann ggf. die Tachykardie mittels „atrial overdrive pacing“ über den Schrittmacher terminiert werden.

Bei anhaltenden IART oder Vorhofflimmern muss bei EMAH-Patienten von einem erhöhtem Thrombembolierisiko ausgegangen werden. Es sollte daher immer abgeklärt werden, ob bereits eine suffiziente Antikoagulation besteht bzw. diese unmittelbar eingeleitet werden. Bei hämodynamisch stabilen Patienten sollte vor elektiver elektrischer Kardioversion eine transösophageale Echokardiographie zum Ausschluss intrakardialer Thromben durchgeführt werden.

Tab. 2 Häufige mittelkomplexe und komplexe kongenitale Vitien

Vitium	Häufigkeit*	Pathophysiologie
Fallot-Tetralogie (TOF): ■ Abb. 2	6	Subpulmonalstenose, Hypoplasie der PK und Pulmonalstrombahn (unterschiedlich ausgeprägt), VSD, nach rechts verlagerte, über dem VSD reitende Aorta, RV-Hypertrophie Zyanose
Transposition der großen Arterien (TGA): ■ Abb. 3	5	Die Aorta ist mit dem RV und die Pulmonalarterie mit dem LV verbunden, für das Überleben ist ein ASD, VSD oder persistierender PDA notwendig Zyanose Notfallintervention: Rashkind-Ballon-Atrioseptostomie zur Sicherung des Überlebens nach der Geburt
Univentrikuläres Herz: ■ Abb. 1	1–3	Anatomischer oder funktionell singulärer Ventrikel z. B. bei Mitral- oder Trikuspidalklappenatresie, hypoplastisches Linksherzsyndrom

VSD Ventrikelseptumdefekt, RV rechter Ventrikel, LV linker Ventrikel, ASD Vorhofseptumdefekt, PDA persistierender Ductus arteriosus Botalli, PK Pulmonalklappe

*In % aller kongenitalen Vitien

Tab. 3 Häufige Voroperationen bei EMAH-Patienten

Op.-Name	Ziel	Durchführung	Sinn
TOF Korrektur	Kurativ	VSD Patchverschluss, transpulmonale Myektomie oder Ventrikulotomie mit evtl. transanulärer Patcherweiterung	Herstellung einer normalen Anatomie und Physiologie
TGA, „arterial switch“	Kurativ	Aorta und die Pulmonalarterie werden verlagert, Transfer der Koronararterien	Herstellung einer normalen Anatomie und Physiologie
TGA, Vorhofumkehr (Sinning oder Mustard)	Palliativ	Neuseptierung auf Vorhofebene mittels Verwendung nativen Vorhofmaterials oder durch Einnähen eines Perikardpatches, systemvenöses Blut wird zum LV und pulmonal venöses zum RV geleitet	Überleben ermöglichen, Zyanose beseitigen Problem: RV ist Systemventrikel mit HI im Langzeitverlauf
Fontan bei (funktionell) univentrikulärem Herzen	Palliativ	Die VCS wird als 1. Op. mit der rechten Pulmonalarterie konnektiert, als 2. Schritt wird in einer 2. Op. die VCI mit einem extrakardialen Conduit mit der rechten Pulmonalarterie verbunden	Überleben ermöglichen, Zyanose beseitigen, Verbesserung der Lungendurchblutung Problem: Fehlen des subpulmonalen Ventrikels, eine Kammer übernimmt die Funktion beider Kammern mit HI im Langzeitverlauf
Blalock-Taussig Shunt	Palliativ	Anastomose der A. subclavia mit der ipsilateralen Pulmonalarterie	Verbesserung der Lungendurchblutung
Pulmonalarterienband	Palliativ	Erzeugen einer Pulmonalarterienstenose des Truncus pulmonalis	Schutz des Lungenkreislaufs vor Überflutung und Verhinderung der Entwicklung einer pulmonalen Hypertonie

Op. Operation, TOF Fallot-Tetralogie, TGA Transposition der großen Arterien, HI Herzinsuffizienz, VCS Vena cava superior, VCI Vena cava inferior, RV rechter Ventrikel

Ventrikuläre Tachykardien

Ventrikuläre Tachykardien treten wesentlich seltener auf und finden sich vor allem bei postoperativen TOF-Patienten oder Patienten mit TGA nach Vorhofumkehroperation. Meist ist eine

rasche Kardioversion notwendig. Für die medikamentöse Akuttherapie bei hämodynamisch stabilen Patienten empfiehlt sich Amiodaron.

Zur primärprophylaktischen Implantation von implantierbaren Kardioverter-

Defibrillatoren (ICD) liegen bei EMAH nur limitierte Daten vor. Eine Indikation zur Implantation bei EMAH-Patienten nach Ausschluss reversibler Ursachen ist auf jeden Fall nach überlebtem plötzlichem Herztod oder bei dokumentierten symptomatischen, anhaltenden, ventrikulären Tachykardien gegeben, die nicht durch Ablation therapiert werden können [1, 3, 13]. Die Vitien mit dem höchsten Risiko für einen plötzlichen Herztod sind TOF, TGA, hochgradige Aortenklappenstenosen und univentrikuläre Herzen [3].

Kardioversion bei EMAH-Patienten: Fallstricke

Bei EMAH-Patienten mit Tachykardien wird eine rasche elektrische Kardioversion bei diagnostischen Unsicherheiten wegen des unsicheren Ansprechens auf die medikamentöse Standardtherapie und der Gefahr der raschen kardialen Dekompensation empfohlen. Bei komplexen Vitien ist jedoch die Auswahl des am besten geeigneten Sedativums für die Kardioversion kritisch, um eine durch Vasodilatation verursachte Verschlechterung der Hämodynamik zu verhindern. Der Notfallarzt muss auf die möglichen, zu erwartenden Probleme vorbereitet sein, um rasch gegensteuern zu können. Sedativa hemmen den Sympathikus und führen zu Vasodilatation. Dies kann zu gefährlichen Blutdruckabfällen und Abnahme der Kontraktilität des Herzens führen, bei Shuntvitien auch zu einer Zunahme der Zyanose. Die Gabe von positiv-inotrop wirksamen Katecholaminen erhöht jedoch wiederum das Risiko für Arrhythmien, sodass die Gabe eines reinen α -Agonisten (z. B. Phenylepinephrin) nach Flüssigkeitssubstitution zur Druckstabilisierung die Therapie der Wahl ist. Prinzipiell sollte zur Sedierung nur vertraute Medikamente eingesetzt werden. Beim üblicherweise verwendeten Propofol (Standarddosis für die Kardioversion: 0,5 mg/kg/KG) ist die Gefahr eines deutlichen Abfalls des peripheren Gefäßwiderstands und mittleren arteriellen Drucks zu beachten. Midazolam wird diesbezüglich meist besser toleriert. Etomidat hingegen ist zwar normalerweise hämodynamisch gut verträglich

Tab. 4 Tipps und Fallgruben beim Monitoring und der intensivmedizinischen Notfallversorgung von EMAH-Patienten

Parameter	Eingriff/Symptom	Auswirkung
Arterieller Blutdruck	Z. n. Blalock-Taussig-Shunt	Falsch-niedrig auf der betroffenen Seite, am anderen Arm messen!
	Aortenisthmusstenose	Niedrigere Werte an den unteren Extremitäten
	Morbus Eisenmenger	Arterieller Druck entspricht pulmonal arteriellem Druck
	Z. n. multiplen HK-Eingriffen femoral bzw. radial	Verschlüsse der Arterien, Kanülierung nicht möglich
Pulsoxymetrie	Zyanose	Ungenau bei $S_pO_2 < 80\%$
	PDA	Messungen an den oberen Extremitäten höher als an den unteren
ZVK-Anlage	Z. n. multiplen Gefäßpunktionen, Schrittmacher	Venenverschlüsse, -stenosen oder -thrombosen
ZVD	Fontan-Zirkulation	Entspricht dem Pulmonalarteriendruck
Anlage eines transvenösen Interim-Schrittmachers	Fontan-Zirkulation, Trikuspidal- oder Pulmonalklappenatresie	Nicht möglich
Anlage eines Pulmonalarterienkatheters	Trikuspidal- oder Pulmonalklappenatresie	Nicht möglich
HZV	Intra- und extrakardiale Shunts	HZV-Messung ungenau
INR (Gerinnung)	Zyanose	Bei Hämatokrit von $>60\%$ Abnahme in speziellen Zitrat angepassten Röhrchen erforderlich

HK Herzkatheter, ZVK zentralvenöser Katheter, ZVD zentralvenöser Druck, HZV Herzzeitvolumen, INR International Normalized Ratio, PDA persistierender Ductus arteriosus Botalli, S_pO_2 Sauerstoffsättigung

aber supprimiert die Cortisolausscheidung aus den Nebennieren. Bei kritisch Kranken insbesondere mit Infektionen kann auch die Einmalgabe zu Problemen führen.

Hinweis: Anatomische Vitium-bedingte Lagevarianten des Herzens oder Dextrokardie müssen bei der Elektrodenplatzierung am Thorax beachtet werden. Gegebenenfalls muss eine anteroposteriore Positionierung durchgeführt werden. Falls aufgrund der Anatomie des Vitiums kein Interim-Schrittmacher transvenös gelegt werden kann (z. B. Fontan-Zirkulation), erhöht dies zusätzlich das Risiko der Kardioversion im Fall einer protrahierten, symptomatischen Bradykardie nach erfolgreicher Kardioversion.

Bradykardien

Bei symptomatischen Bradykardien (z. B. Sinusknotendysfunktion, höhergradigem AV-Block, bradykardem junctionalem Ersatzrhythmus) gelten für die Notfallversorgung die üblichen Therapierichtlinien mit Atropin, Isoprotrenol und ggf. Epinephrin, transvenöse Interim-Schrittmacher oder – falls nicht möglich – perkutane Schrittmacherstimulation.

Diese erfordert aber eine Analgosedierung des Patienten. Bei insuffizienter perkutaner Stimulation müssen die Elektrodenpositionen variiert werden, weil je nach zugrundeliegendem Herzfehler eine atypische Anatomie vorliegen kann. Bei Problemen ist eine rasche chirurgische Schrittmacherversorgung durch einen erfahrenen Chirurgen oder Elektrophysiologen notwendig. Es können epikardiale statt endokardiale Elektroden erforderlich werden. Wann immer möglich, sollte eine atrioventrikuläre Synchronie erreicht werden [14].

Akute kardiale Dekompensation

Die akute kardiale Dekompensation wird bei EMAH-Patienten zunehmen, weil Patienten mit Fontan-Zirkulation oder solche mit einem morphologisch rechten als Systemventrikel fungierenden Ventrikel (z. B. TGA nach Vorhofumlagerung, kongenital korrigierte TGA) immer älter werden. Neben den allgemein gültigen Regeln der Therapie der akuten Herzinsuffizienz mit Optimierung der Vor- und Nachlast, der Herzfrequenz und Optimierung des Volumenstatus (z. B. Gabe von Diuretika

bei Überwässerungszeichen, Volumensubstitution bei Hypotonie) benötigt die Therapie akut kardial dekompensierter komplexer, voroperierter oder nichtkorrigierter kongenitale Vitien die Kenntnis und die Berücksichtigung der komplexen Pathophysiologie [15]. Vitienabhängig bevorzugte Medikamente zur Aufrechterhaltung eines ausreichenden Systemdrucks im Rahmen der akuten Herzinsuffizienz sind in [Tab. 5](#) zusammengefasst. Digitalispräparate werden nur mehr selten verwendet; sie weisen eine vergleichsweise geringe positiv inotrope Wirkung insbesondere auf den rechten Systemventrikel auf, können aber durchaus zur Herzfrequenzkontrolle bei Rhythmusstörungen in Frage kommen. Bei diuretikaresistenter Volumenüberlastung muss rasch mit einer Ultrafiltrationstherapie begonnen werden. Andererseits sollen Diuretika bei einer vorlastabhängigen Zirkulation (z. B. univentrikuläres Herz, TGA mit Vorhofumkehr-Operation) nur vorsichtig eingesetzt werden. Pleuraergüsse müssen großzügig drainiert werden. Zu bedenken ist, dass Hypoxie, Hyperkapnie, Azidose und Hypothermie sowie die Beatmung mit hohen Tidalvolumina oder hohen positiv endexpiratorischen

Tab. 5 Vitiumabhängige hämodynamische Ziele und bevorzugte Medikamente zur Aufrechterhaltung des Systemdrucks in der Therapie der akuten Herzinsuffizienz bei EMAH

Vitium	HF	Kontraktilität	Vorlast	Nachlast	Therapieziele, Probleme	Bevorzugte Medikamente zur Aufrechterhaltung eines ausreichenden systemischen arteriellen RR
Shuntvitium (z. B. ASD, VSD)	n/↑	n/↑	↑	↓	CAVEAT: Zunahme des Links-Rechts-Shunts bei Druckzunahme in den linken Herzhöhlen	Dobutamin PDE-Hemmer (Levosimendan)
Zyanotische Shuntvitien	n/↑	↑	n/↑	↓ (pulmonal) n/↑ (systemisch)	Senkung des Pulmonalgefäßwiderstands, systemische Vasodilatation vermeiden (Gefahr der Zunahme des Shunts)	Pulmonale Vasodilatoren, Dobutamin (evtl. mit α-Agonisten), Epinephrin
Fallot-Tetralogie, Z. n. Op.	↑	n/↑	↑	↓	PI führt zu chron. RV-Insuffizienz Dynamische subvalvuläre RV-Obstruktion ausschließen	Dobutamin, PDE-Hemmer (Levosimendan)
TGA mit Z. n. Vorhofumkehrkorrektur Op. (Sinning, Mustard)	↑	n/↑	↑	↓	RV = Systemventrikel, chron. Insuffizienz, sekundäre TI CAVEAT: Sinusknotendysfunktion, Shunts, Baffle-Obstruktionen, subpulmonale Obstruktion	Dobutamin, PDE-Hemmer (Levosimendan)
Fontan-Zirkulation (funktionell univentrikuläres Herz)	n/↑	n/↑	↑	n	Die Senkung des pulmonalen Gefäßwiderstands ist essenziell	Pulmonale Vasodilatoren
Dynamische intra-ventrikuläre Obstruktion	↓	↓	↑	↑	Positiv inotrope Medikamente, Tachykardie und systemische Vasodilatation vermeiden, Volumengabe zur Vorlastoptimierung, normofrequenten SR erhalten	Betablocker, Phenylepinephrin Norepinephrin

ASD Vorhofseptumdefekt, VSD Ventrikelseptumdefekt, PDE Phosphodiesterase, n normal, Op. Operation, PI Pulmonalklappeninsuffizienz, RV rechter Ventrikel, TGA Transposition der großen Arterien, TI Trikuspidalklappeninsuffizienz, SR Sinusrhythmus

Druckwerten den pulmonalen Gefäßwiderstand weiter erhöhen und daher möglichst zu vermeiden sind. Eine assistierte Spontanatmung sollte möglichst rasch angestrebt werden. Falls die akute Therapie nicht rasch den gewünschten Erfolg zeigt, sollen die Patienten in ein EMAH-Zentrum verlegt werden. Bei Patienten, die prinzipiell für eine interventionelle oder operative Behandlung oder Herz- bzw. Herz-Lungen-Transplantation in Frage kommen, müssen beispielsweise mechanische Kreislaufunterstützungsverfahren (z. B. extrakorporale Membranoxygenierung [ECMO] oder „ventricular assist devices“) rechtzeitig initiiert werden, bevor der Patient ein möglicherweise irreversibles Multiorganversagen entwickelt.

Einige vitiumtypische Besonderheiten sind beispielsweise der pulmonale Gefäßwiderstand (z. B. bei zyanotischen Vitien, Fontan-Zirkulation oder pulmonaler Hypertonie), der nicht gesteigert werden darf (Caveat: Noradrenalingabe, Beatmung mit hohen Beatmungsdrücken oder positiv endexpiratorischem Druck), sondern gesenkt werden muss (z. B. mit

Epoprostenol oder Stickstoffmonoxid). Bei pulmonaler Hypertonie kommt Argipressin (Vasopressin) bei längerem Bedarf eines systemischen Vasokonstriktors zum Einsatz, weil die Wirkung im Systemkreislauf deutlich stärker als im Pulmonalkreislauf ist [16]. Bei Fontan-Kreislauf ist zu beachten, dass bei diesen Patienten der zentralvenöse Druck dem pulmonalarteriellen Druck entspricht. Die Vorlastoptimierung durch Volumengabe ist wichtig, um den Systemdruck zu stabilisieren, da die Kontraktilität des Systemventrikels üblicherweise nicht die Ursache der Hypotonie ist. Eine Lungenembolie als mögliche Ursache der akuten Dekompensation darf nicht übersehen werden.

Shuntvitien (z. B. Vorhofseptum- und Ventrikelseptumdefekte) können über eine jahrzehntelange chronische Volumenbelastung zu einer chronischen Herzinsuffizienz mit einer Zunahme des pulmonalen Gefäßwiderstands führen. Bei zyanotischen Vitien sollte das Gleichgewicht zwischen systemischem und pulmonalem Widerstand aufrechterhalten werden. Falls der periphere

Gefäßwiderstand sinkt (z. B. bei Sepsis, Hitze, Gabe von vasodilatierenden Sedativa) und der pulmonale Widerstand dabei gleichbleibt oder sogar steigt, verstärkt sich die (Misch-)Zyanose.

Das häufigste mittelkomplexe Vitium in der klinischen Praxis sind Patienten nach operativer Korrektur einer TOF. Eine residual hochgradig insuffiziente Pulmonalklappe kann über eine RV-Volumenbelastung und Dysfunktion zu einer chronischen Rechts Herzinsuffizienz führen. Eine akute Dekompensation wird nach den üblichen Richtlinien therapiert (Diuretika, positiv inotrope Therapie, Herzfrequenzkontrolle), bevor definitive interventionelle oder chirurgische Eingriffe in Frage kommen.

Bei TGA mit Z. n. Vorhofumkehr-Operation oder bei kongenital korrigierter TGA fungiert der morphologisch rechte Ventrikel als Systemventrikel. In einem Teil der Fälle entwickelt sich über Jahrzehnte eine chronische Herzinsuffizienz mit sekundärer Trikuspidalklappeninsuffizienz. Eine akute kardiale Dekompensation wird nach den üblichen Richtlinien behandelt (■ Tab. 5).

Dabei ist zu beachten, dass die Patienten von einer Dauertherapie mit ACE-Hemmern möglicherweise nicht oder weniger profitieren als Patienten mit nichtangeborenen Herzfehlern. Stenosen in den Tunnels („Baffles“) müssen als Ursache der Herzinsuffizienz ausgeschlossen werden.

Bei EMAH-Patienten dürfen neben den vitientypischen Aspekten jedoch im Rahmen der Abklärung der akuten Herzinsuffizienz nicht die sonst üblichen Ursachen einer kardialen Dekompensation vernachlässigt werden, insbesondere mit zunehmendem Alter der Patienten. Es ist immer auch beispielsweise an eine Lungenembolie, Myokardischämie (besonders bei TGA und Zustand nach Arterial-switch-Operation, **Abb. 3**), Sepsis, akutes Lungenversagen durch eine Pneumonie oder an eine Perikardtamponade zu denken.

Weitere, jedoch wesentlich seltenere EMAH-Notfallsituationen

Hämoptysen

Hämoptysen sind seltene, jedoch für die Patienten subjektiv sehr bedrohliche Notfallsituationen. Das Ausmaß der Hämoptysen wird nicht selten überschätzt, sie werden nach der Menge des Blutverlustes in leicht (<100 ml), mittel (100–300 ml) und massiv (>300 ml) eingeteilt. Der Blutverlust ist selten bedrohlich und die Hämodynamik nur selten beeinträchtigt, aber bei zyanotischen Patienten mit pulmonaler Hypertonie sind Hämoptysen eine relevante Todesursache. Die fachgerechte Notfallversorgung und anschließende Kontaktaufnahme mit einem EMAH-Zentrum sind daher besonders wichtig. Verursacht werden Hämoptysen bei zyanotischen Vitien durch Pulmonalembolien meist aus In-situ-Thrombusformationen in den Pulmonalarterien (Pulmonalembolien aus venösen Thromben sind vergleichsweise selten) oder Blutungen aus pulmonalen arteriovenösen Gefäßmissbildungen oder Kollateralgefäßen. Des Weiteren können auch pulmonale Infektionen zu Hämoptysen führen. Nach den üblichen Erstmaßnahmen mit ggf. notwendiger

Intubation des Patienten muss rasch eine CT-Angiographie der Pulmonalstrombahn durchgeführt werden, um die Blutungsquelle zu lokalisieren und falls möglich interventionell im Anschluss durch gezielte Embolisation (z. B. Coiling) des zuführenden Gefäßes zu stoppen. Es ist zu beachten, dass Notfallbronchoskopien zur Blutungsstillung bei EMAH-Patienten mit Hämoptysen die Blutung sogar verschlechtern können. Inhalationen mit z. B. Tranexamsäure können versucht werden (Caveat: Zunahme des Hustenreizes mit Gefahr der Zunahme der Blutung). Bei der Erstversorgung von Eisenmenger-Patienten mit Hämoptysen ist die Senkung eines erhöhten systemischen Blutdrucks durch Sedativa und β -Blocker wichtig (Caveat: Systemische Vasodilatoren können zur Zunahme des Rechts-Links-Shunts führen), weil dadurch auch der Druck im blutenden Pulmonalgefäß gesenkt werden kann. Zur Therapieüberwachung eignet sich gut der arterielle Blutdruck, der auch in etwa dem pulmonal arteriellen Druck bei Eisenmenger-Patienten entspricht. Alle venösen Zugänge müssen mit Luftfiltern versehen werden, um paradoxe Embolien zu verhindern.

Hämoptysen und Hämatemesis bei Patienten nach operativer Reparatur einer Aortenisthmusstenose können durch Aneurysmabildung im Operationsgebiet mit der Ausbildung von aortobronchialen bzw. aortoösophagealen Fisteln verursacht werden. Vor Endoskopien müssen diese Ursachen durch eine CT-Untersuchung ausgeschlossen werden.

Akut neu aufgetretene Kopfschmerzen

Diese Patienten brauchen eine kurzfristige Abklärung mittels bildgebender Verfahren, um einen Hirnabszess (besonders bei gleichzeitigem Fieber) bei bestehendem Rechts-Links-Shunt, einen ischämischen Insult durch paradoxe Embolie oder Erythrozytose oder eine zerebrale Blutung bei Gerinnungsstörung (z. B. bei oraler Antikoagulation oder bei Eisenmenger-Syndrom) auszuschließen.

Zusätzlich leiden Patienten mit zyanotischen Vitien oft an chronischen Kopf-

schmerzen, die durch eine zerebrale Mikrozirkulationsstörung bedingt sind und nur schlecht auf die üblichen Schmerzmedikamente ansprechen. Es sollte – soweit noch möglich – die Therapie der pulmonalen Hypertonie zur Verbesserung der Oxygenation optimiert werden und auf eine ausreichende Flüssigkeitszufuhr geachtet werden (angestrebter Hämatokrit <65 %). Phlebotomien sind nur sehr selten indiziert, z. B. bei akuter neurologischer Symptomatik und einem Hämatokritwert >65 % mit normalem Eisenstatus unter entsprechender Flüssigkeits- und Eisensubstitution [1, 3]. Ansonsten können sie den Patienten eher schaden (durch Eisenmangel und Verstärkung der Hyperviskosität).

Endokarditis

Das Endokarditisrisiko der EMAH-Patienten ist wesentlich höher als das der Allgemeinbevölkerung. Das höchste Risiko wiederum weisen Patienten mit Klappen- und sonstigen Prothesen, Patienten mit Endokarditisvorgeschichte, Patienten mit Klappen- (z. B. bikuspidale Aortenklappe) oder zyanotischen Vitien und Patienten mit Residualdefekten (z. B. Ventrikelseptumdefekt), palliativen Shunts (z. B. extrakardiale Endokarditis bei Z. n. Blalock-Taussig-Shunt) oder Conduits auf. Primär wird zum Nachweis und zur Ermittlung des Ausmaßes einer kardialen Beteiligung eine transösophageale Echokardiographie durchgeführt. Bei klinischer Verschlechterung von Vitienpatienten oder kardialer Dekompensation muss auch an eine Endokarditis als zugrundeliegende Ursache gedacht werden. Zunehmend häufiger beobachtet werden Endokarditiden bei Patienten nach prothetischem Pulmonalklappenersatz. Diese können sich atypisch präsentieren, z. B. primär mit septischen Lungenembolien, weshalb die Diagnosestellung verzögert sein kann. Oft kommt es bei diesen Patienten zudem zu einer rasch progredienten Stenose der Pulmonalklappenprothese, die rasch zu einer hämodynamischen Instabilität bis zum kardiogenen Schock führen kann.

Aortendissektion

Bei Patienten mit Bindegewebserkrankungen (z.B. Marfan-Syndrom) und Voroperationen oder Interventionen im Bereich der Aorta soll die Aortendissektion immer in die differenzialdiagnostischen Überlegungen zur Abklärung von Thoraxschmerzen miteinbezogen werden. Eine rasche über die Echokardiographie hinausgehende Bildgebung ist dazu notwendig (z.B. Computertomographie-Angiographie).

„Plastic bronchitis“

Bei Fontan-Patienten kommt es gelegentlich zum Austritt von Eiweiß in das Bronchialsystem, das als weißliche, kleine, wurmartige Gebilde („casts“, ähnlich Plastikröhrchen) ausgehustet wird. Das Verlegen größerer Bronchien kann akute Hypoxämie hervorrufen. Die Akutversorgung soll mit dem betreuenden EMAH-Zentrum abgesprochen werden (z.B. lokale Lyse der „casts“ durch Inhalation eines Thrombolytikums, bronchoskopische Exaktion).

Fazit für die Praxis

- Die Zahl der Aufnahmen von EMAH-Patienten an Notfallaufnahmen außerhalb von spezialisierten Zentren ist noch niedrig, wird aber kontinuierlich zunehmen.
- Ihr Management erfordert spezielles Wissen.
- Das Wesentliche wurde in dieser Übersicht zusammengefasst.
- Eine gute rasche Erstversorgung hilft, weitere vermeidbare Komplikationen zu verhindern.
- Es ist wichtig, einen EMAH-Spezialisten (idealerweise vom behandelnden Zentrum) sofort zu konsultieren, wenn sich der Notfall nicht rasch beherrschen lässt bzw. auch im Anschluss nach erfolgreicher Stabilisierung des Patienten.

Korrespondenzadresse

Ao. Univ.-Prof. Dr. J. Mair

Universitätsklinik für Innere Medizin III –
Kardiologie und Angiologie, Medizinische
Universität Innsbruck
Anichstraße 35, 6020 Innsbruck, Österreich
Johannes.Mair@i-med.ac.at

Funding. Open access funding provided by University of Innsbruck and Medical University of Innsbruck.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. H. Geiger, M. Greutmann, G. Hessling und D. Tobler geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht. J. Mair erhielt Vortragshonorare von Abbott, Österreich. G.-P. Diller erhielt Honorare von Actelion und Daichi Sankyo außerhalb der vorliegenden Arbeit.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

Literatur

1. Schmaltz AA, Bauer U, Baumgartner H, Cesnjevar R, de Haan F, Franke C et al (2008) Medizinische Leitlinie zur Behandlung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) der deutsch-österreichisch-schweizerischen kardiologischen Gesellschaften. Clin Res Cardiol 97:194–214
2. Cross KP, Santucci KA (2006) Transitional medicine: Will emergency medicine physicians be ready for the growing population of adults with congenital heart disease? Pediatr Emerg Care 22:775–781
3. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP et al (2020) 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. Eur Heart J. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554>
4. Kaemmerer H, Bauer U, Pensl U, Oechslin E, Gravenhorst V, Franke A et al (2008) Management

of emergencies in adults with congenital heart disease. Am J Cardiol 101:521–525

5. Dos L, Teruel L, Ferreira JJ, Rodriguez-Larrea J, Miro L, Girona J et al (2005) Late outcome of Senning and Mustard procedures for correction of transposition of the great arteries. Heart 91:652–656
6. Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, Connelly M, Davis A, Harris L et al (1997) Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. J Am Coll Cardiol 29:194–201
7. Khairy P, Van Hare GF, Balaji S, Berul CI, Cecchin F, Cohen MI et al (2014) PACES/HRS expert consensus statement on recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease. Heart Rhythm 11:e102–e165
8. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C et al (2000) Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. Lancet 356:975–981
9. Durongpisitkul K, Porter CJ, Cetta F, Offord KP, Slezak JM, Puga FJ et al (1998) Predictors of early- and late-onset supraventricular tachyarrhythmias after Fontan operation. Circulation 98:1099–1107
10. Brugada J, Katritsis DG, Arbelo E, Arribas F, Bax JJ, Blomström-Lundqvist C et al (2020) 2019 ESC guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia: the task force for the management of patients with supraventricular tachycardia of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J 41:655–720
11. Attie F, Rosas M, Granados N, Zabal C, Buendía A, Calderón J (2001) Surgical treatment for secundum atrial septal defects in patients >40 years old: a randomized clinical trial. J Am Coll Cardiol 38:2035–2042
12. Hebe J, Hansen P, Ouyang F, Volkmer M, Kuck KH (2000) Radiofrequency catheter ablation of tachycardia in patients with congenital heart disease. Pediatr Cardiol 21:557–575
13. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J et al (2015) 2015 ESC guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: the task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the European Society of Cardiology (ESC) endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). Europace 11:1601–1687
14. Brignole M, Auricchio A, Baron-Esquivias G, Bordachar P, Boriani G, Breithardt OA et al (2013) 2013 ESC guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy: the task force on cardiac pacing and resynchronization therapy of the European Society of Cardiology (ESC). Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association (EHRA). Eur Heart J 34:2281–2329
15. Lahm T, McCaslin CA, Wozniak TC, Ghuman W, Fadl YY, Obeidat OS et al (2010) Medical and surgical treatment of acute right ventricular failure. J Am Coll Cardiol 56:1435–1446
16. Hussain A, Bennett R, Haqzad Y, Qadri S, Chaudhry M, Cowen M et al (2017) The differential effects of systemic vasoconstrictors on human pulmonary artery tension. Eur J Cardiothorac Surg 51:880–886